

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N° 245

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

Jean D. GEORGESCO

Né le 26 octobre 1891, à Bucarest

De la Pachydermie vorticellée

Président : M. LECÈNE, professeur

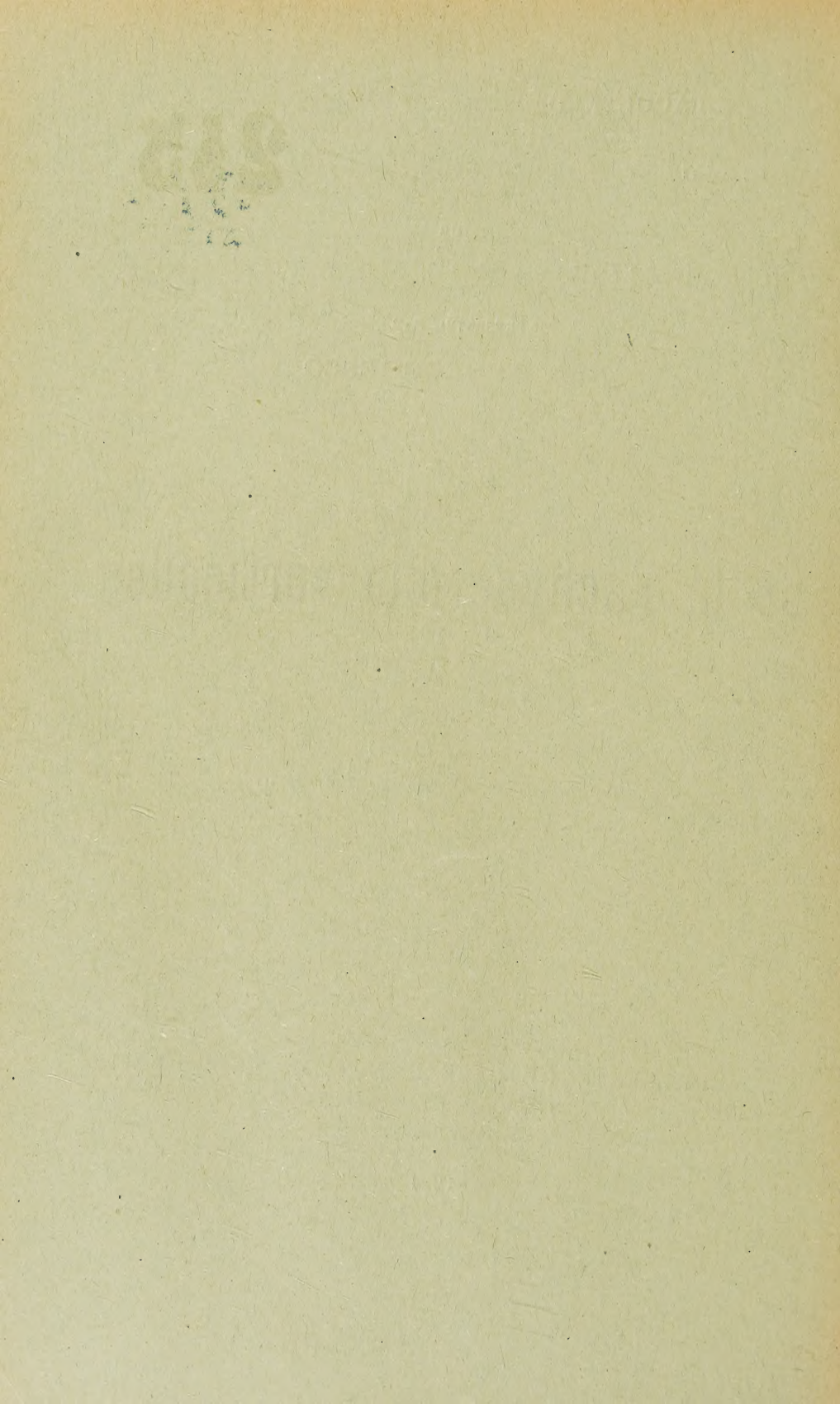
PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

45, rue Racine, 45

1921



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N° 245

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

Jean D. GEORGESCO

Né le 26 octobre 1891, à Bucarest

De la Pachydermie vorticellée



Président : M. LECÈNE, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHEL
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Opérations et appareils.	PIERRE DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	CHAUFFARD
Clinique des maladies des enfants.	MARFAN
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	NOBECOURT
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	DUPRÉ
Clinique des maladies du système nerveux.	JEANSELME
Clinique des maladies contagieuses	PIERRE MARIE
	TEISSIER
	DELBET
Clinique chirurgicale	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinales.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	PIESSINGER	LELORIER	REITERER
BASSET	SARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERRE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HELTZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA TRÈS CHÈRE FEMME

*Ma dévouée compagne pendant le
long cours de mes études, en signe
d'affectueuse gratitude.*

A MES BEAUX-PARENTS

A LA MÉMOIRE DE MES FRÈRES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur LECÈNE

Chirurgien des Hôpitaux

A MON MAÎTRE

M. le Professeur agrégé LENORMANT

*A qui je dois l'idée de ce travail,
hommage de profonde reconnais-
sance.*

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

M. le Professeur KIRMISSON (1913-1914)

M. le Professeur GILBERT (1914-1915)

M. le Docteur GALLIARD (1915)

M. le Professeur GOSSET (1916)

M. le Professeur VAQUEZ (1918)

M. le Professeur BROCC (1918)

M. le Professeur BRINDEAU (1919)

M. le Professeur agrégé LENORMANT (1920)

Au Docteur R. SOUPAULT

*Pour les précieux conseils qu'il
n'a cessé de me prodiguer.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

L'affection actuellement dénommée « Pachydermie vorticellée » semble exceptionnelle et par ailleurs mal connue.

Ainsi que nous le verrons, la lumière n'est guère faite ni sur sa véritable nature, ni sur ses origines, ni sur son développement.

Les observations qui en constituent l'histoire sommaire sont éparses en France ou à l'étranger, mais il n'existe aucun travail d'ensemble sur la question.

A plus forte raison, il n'en est fait mention, dans aucun des ouvrages didactiques que nous avons pu avoir entre les mains.

D'autre part, il nous a été donné, dans le service de notre Maître, M. le Professeur agrégé Lenormant, d'en avoir une connaissance plus directe par la présentation de deux cas très beaux et très typiques.

Ces cas apportent, par la richesse de leur observation, une part importante à l'édification de plusieurs chapitres.

Il nous a donc paru intéressant de réunir les différents travaux, un peu disparates, concernant cette curieuse malformation, et, sans prétendre partager des théories parfois contradictoires, nous voudrions les mettre en présence et tenter d'ordonner le débat.

Quoi qu'il en soit et en attendant que l'avenir se charge d'en déceler les nombreux points encore

obscur, l'aspect morphologique et anatomique de la tumeur permet d'en faire une entité morbide qui doit trouver place dans le si vaste domaine des affections dermatologiques.

De la Pachydermie vorticellée

DÉFINITION

La pachydermie vorticellée est une affection du cuir chevelu.

C'est une malformation congénitale ou acquise, se caractérisant par l'apparition de bourrelets ou replis cutanés (gyri), épaissis et saillants, contour-nés dans tous les sens, que séparent des sillons (sulci) plus ou moins profonds.

I. — HISTORIQUE

C'est Jadassohn qui en 1906, à l'occasion du IX^e Congrès de la Société allemande de Dermatologie de Berne signala le premier cette bizarre affection du cuir chevelu, apporta au Congrès trois observations et la rapprocha de *l'éléphantiasis congénitale diffuse*.

En 1907, Unna, de Vienne, dans la *Monatshefte f. praktische Dermatologie*, publia trois nouveaux cas avec photographies et donna pour la première fois une nomenclature descriptive de *Cutis verticis gyrata*, en montrant qu'il s'agit d'une *hyperplasie en surface* de tout le tégument, sans modifications anatomiques de ses diverses couches.

Un an plus tard, von Veress, de Kolosvar (Cluj), donne une étude plus complète de cette affection, en

apportant onze observations personnelles, dont deux avec examens histologiques.

Il réfute la congénitalité admise par Jadassohn et l'hyperplasie d'Unna, et, se basant sur ses examens histologiques, admet l'origine acquise de l'affection, consécutive à une *infiltration inflammatoire chronique*, diffuse, de tous les éléments de la peau, avec atrophie de ses glandes sébacées et sudoripares.

Le professeur Pospelow, de Moscou, publie, en 1909, trois autres observations personnelles. Il admet comme Jadassohn la congénitalité, considérant cette malformation du cuir chevelu comme une *anomalie embryonnaire*, à apparition tardive et due à des modifications atrophiques des restes rudimentaires du muscle peaucier épicroanien de Gegenbauer, sous des influences pathologiques, comme l'eczéma, la syphilis, l'impétigo, etc.

La même année le Professeur Audry, de Toulouse, donne à cette affection le nom de « Pachydermie occipitale vorticellée » et apporte une observation. Pour lui, cette malformation est en rapport avec une *malformation originelle*, mais elle n'est point congénitale et de nature inflammatoire chronique.

En 1910, Bogrow de Moscou, à l'occasion d'un nouveau cas fait un rapprochement avec l'alopecie décrite par Jacquet sous la dénomination d'hypotonie et pose de nouveau la question de la congénitalité, la tumeur de son cas étant congénitale.

La même année, Vignolo-Lutati, donne une observation personnelle et est d'accord avec von Veress sur l'existence d'une *lésion inflammatoire chronique* ; mais il se sépare de von Veress, au sujet du début de ce processus, en admettant qu'il commence à la base des bourrelets cutanés avec formation des sillons secondaires ; tandis que pour von Veress le proces-

sus initial est au niveau des sillons et l'apparition des bourrelets est secondaire.

Oppenheim, de la Société dermatologique de Vienne, constata un cas avec un repli cutané unique, développé unilatéralement sur l'occiput.

Un autre cas, est signalé par S. Rouvière, de Toulouse, en 1911, dans lequel il y a coexistence d'acné chéloïdienne.

L'auteur fait des réserves sur l'origine de la maladie.

H. Vœrner de Leipzig, en 1912, publie à son tour deux observations et se rallie à l'opinion émise par Jadassohn, qui trouve une analogie entre la peau de certains animaux, comme chez les bouledogues anglais qui ont la peau de la tête plissée, et cette malformation du cuir chevelu.

Quant à l'agglomération des cellules immigrées dans les diverses couches du tégument, particulièrement des lymphocytes, plasmazellen, etc., qui constituent l'inflammation, il la considère comme un processus tout à fait secondaire.

En Amérique du Sud, au Pérou, en 1913, L.-F. Calle, dans un article intitulé le *Cuir chevelu encéphaloïde* nous apprend qu'à la suite d'une enquête chez les recrues de l'armée péruvienne, il a recueilli des indications verbales sur cinq cas, en plus de deux cas qu'il a observés lui-même, tous chez des indigènes.

Malartic et Opin, de Toulon, à l'occasion d'une observation personnelle de Pachydermie vorticellée découvrent des *altérations anatomiques non inflammatoires* analogues à celles décrites par Darier dans les naevi, avec épaissement considérable du cuir chevelu.

En 1920 et 1921 deux nouvelles et très complètes observations appartenant au professeur agrégé Lenormant, permettent d'avancer que les lésions se rap-

prochent beaucoup de celles décrites par Malartic et Opin avec même analogie structurale et tissu nævique.

Enfin on peut noter à titre de documentation quatre cas, relevés en quelques années à la Clinique dermatologique de Moscou et l'observation de Wælsch (citée par Voerner) qui ne trouva rien d'anormal dans la structure des fragments de la peau excisée.

M. le professeur Tuffier, à la Société de Chirurgie de Paris, signala avoir opéré, il y a quelques années, une jeune fille porteur de lésions analogues, qu'il avait qualifiées de végétations, probablement d'origine épithéliale.

Ce court aperçu historique, que nous avons cherché à rendre le plus complet possible, permet donc de relever dans l'espace de quinze ans, tant en France qu'à l'étranger, un total de trente-six observations.

II. — ÉTIOLOGIE

La rareté de cette malformation peut être aisément appréciée puisque trente-six observations seulement, dans le monde entier, permettent de l'individualiser.

Cette rareté explique en même temps la méconnaissance presque absolue de l'affection et comment certains dermatologistes n'ont pu, à première vue, en faire le diagnostic.

L'étiologie en est donc, comme nous allons le voir, très obscure.

La race, le climat ne jouent pas un rôle important, puisqu'on a observé des cas en Amérique du Sud, en France, Russie, Hongrie, Roumanie, Autriche, Allemagne, Italie (1).

Au point de vue de l'âge, les observations donnent : douze ans (observ. XXII de Malartic et Opin), dix ans (observ. XXIV de Lenormant), vingt-neuf ans (observ. XXIII de Lenormant), trente ans (obs. XX de Ch. Audry, de Toulouse), trente-deux ans (observ. XXI de S. Rouvière, de Toulouse), quarante et quarante-cinq ans (observ. de Jadassohn), de vingt-deux à soixante-cinq ans (observ. de von Veress, de Kolosvar).

Au point de vue du sexe, 33 cas portent sur des hommes, et 3 cas (observ. XXII de Malartic et Opin, et observ. XXIII, XXIV de Lenormant) sur des femmes.

1. Aucun cas en Angleterre ? La question reste posée.

Il est à remarquer que sauf chez les malades de Malartic et Opin et de Lenormant c'est-à-dire jusqu'en 1914, toutes les observations recueillies se rapportaient seulement à des hommes, porteurs d'une chevelure brune ou noire, abondante et épaisse, ayant atteint ou dépassé l'âge de vingt ans, exception faite toutefois pour un jeune garçon de dix ans observé par Calle, au Pérou, et d'un sujet (observ. XII de von Veress), ayant les cheveux blond-roux. Par contre les trois derniers cas (observ. XXII, XXIII, XXIV de Malartic et Lenormant), nous montrent l'affection chez deux jeunes filles et une femme.

Faut-il également faire un rapprochement entre la couleur de la chevelure et le développement de la Pachydermie ?

C'est ce que nous ne saurions apprécier.

Comme antécédents collatéraux on peut relever le cas d'un malade (observ. VII de von Veress) dont le frère présentait la même malformation semblable du cuir chevelu.

Les causes qui engendrent cette maladie sont pour le moment inconnues.

Quant à l'étiologie proprement dite à savoir si elle est congénitale ou maladie acquise, nous rappelons que pour Jadassohn, Pospelow, Bogrow, Malastic et Opin, et Lenormant cette affection peut très bien être d'origine congénitale. Les auteurs appuient leurs thèses sur ce que la tumeur existait au moment de la naissance et, par la suite, augmentait au fur et à mesure avec l'âge ; pour eux aucun phénomène inflammatoire.

Pour les autres comme : von Veress, Vignolo-Lutati, etc., au contraire, il s'agirait d'une maladie acquise avec infiltration inflammatoire chronique, diffuse.

Comme causes adjuvantes à engendrer cette mala-

die, la syphilis (Pospelow), l'eczéma, le psoriasis, l'impétigo, ont été incriminés.

En effet, il a été signalé, dans les antécédents d'un certain nombre de sujets, la préexistence de diverses lésions inflammatoires du cuir chevelu.

Les cas de Jadassohn, celui d'un homme de quarante ans, les deux autres de quarante et quarante-cinq ans et d'Unna (6 observations) sont restés sans signes anamnestiques.

Dans un cas (observ. II de von Veress), on constate une syphilis récente et un eczéma dans l'enfance.

Dans un autre cas (observ. III de von Veress) on relève simplement la syphilis avec une déformation marquée des os pariétaux.

Dans deux autres cas (observ. V et observ. VII de von Veress) on relève de l'eczéma avant l'âge de cinq à six ans. Enfin dans les derniers cas de von Veress (observ. X et XI) on constate une chute de cheveux consécutive à la fièvre thyphoïde et la présence d'un psoriasis.

Chez Pospelow (observ. XIV et observ. XVI) on relève un eczéma et des syphilides ulcéro-pustuleuses du cuir chevelu, datant de huit ans avant la malformation.

Le cas de Bogrow présentait dix ans auparavant un érysipèle du cuir chevelu avec chute des cheveux.

Le cas de Ch. Audry avait de l'impétigo puis une furonculose et un nouvel impétigo.

Celui de Rouvière avait un placard d'acné chéloïdienne de la nuque, mais ne faisant pas corps avec la plaque pachydermique. La jeune fille de Malastic et Opin présentait dans les saisons froides un suintement eczémateux.

La femme de Lenormant, âgée de trente ans, présentait deux petits nævi, de la dimension d'un pois,

l'un au-dessus de la lèvre supérieure, sur la ligne médiane, l'autre au-dessous de la narine droite.

La question se pose de savoir s'il y a une ou plusieurs causes qui puissent engendrer cette maladie, et s'il peut exister une relation étroite de cause à effet entre ces lésions inflammatoires et le développement de la Pachydermie vorticellée?

En l'état actuel de la science nous ne saurions répondre.

III. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La malformation du cuir chevelu ne présente pas toujours le même développement. Il y a des cas où elle est peu développée ; il en est d'autres où elle arrive à un stade de développement considérable (Obs. XXIII de Lenormant, fig. 1 et 2).

Elle se localise habituellement dans une région circonscrite du cuir chevelu de dimensions variables.

Son siège est ordinairement dans la région occipitale et s'étend du vertex à la protubérance occipitale externe, empiétant très souvent sur les régions pariétales postérieures.

Elle est médiane et symétrique, mais peut être unilatérale (cas d'Openheim).

Dans un cas de von Veress, il y avait trois placards distincts, l'un médian sur le vertex, les deux autres latéralement et situés un peu plus bas.

Dans un autre cas (obs. XXIII de Lenormant) la malformation comprenait non seulement la partie postérieure de la tête mais elle empiétait sur les os temporaux et sur l'os frontal, coiffant la nuque comme un bonnet (fig. 1 et 2).

Chez un autre malade (obs. IX de von Veress), le placard pachydermique avait envahi toute la moitié postérieure de l'os cranien, mesurant de 16 à 18 centimètres de diamètre, chez une autre malade, une jeune fille de douze ans (obs. de Malastic et Opin)

« toute la partie droite du cuir chevelu était épaissie et plissée. »

Notons enfin le cas de Calle, où le cuir chevelu du malade était envahi en totalité, depuis l'occiput jusqu'au niveau du front.

Macroscopiquement, la tumeur a un aspect très curieux.

Elle rappelle dans son ensemble, les circonvolutions cérébrales, d'où, l'idée de L. F. Calle de la nommer « cuir chevelu encéphaloïde ».

En observant de plus près la tumeur, nous voyons qu'elle est constituée par des bourrelets cutanés (gyri), irrégulièrement contournés, rigides, épais, saillants ; entre ces replis cutanés, qui varient à l'infini par leur nombre et leur aspect, on voit des sillons (sulci) qui deviennent en certains endroits comme de véritables dépressions ou vallées, en atteignant des profondeurs variables. Très souvent ils se bifurquent, se trifurquent à leurs extrémités. Sur la surface extérieure des bourrelets cutanés, on peut observer aisément de fins sillons, s'anastomosant dans toutes les directions.

La tumeur est habituellement dépourvue de cheveux ; les replis et les sillons sont par conséquent glabres, mais il arrive quelquefois (obs. XXII de Malastic et Opin) que les cheveux s'implantent sur le sommet des crêtes cutanées et au fond des sillons. Ces traces de cheveux sur la tumeur donnent un aspect très bizarre à l'affection. En effet, lorsque les cheveux s'implantent au fond des sillons seulement (cas les plus fréquents, obs. XXIV de Lenormant, fig. 5) la tumeur apparaît de loin comme tachetée de points clairs, alternant avec des lignes foncées.

En étudiant maintenant, le bourrelet cutané, on voit qu'il est formé par toute l'épaisseur de la peau renfermant les trois couches de l'épiderme, du derme,

et de l'hypoderme. Tous ces bourrelets sont mobiles dans toutes les directions sur le plan sous-jacent de la tumeur. A la traction verticale, les replis moins marqués de la périphérie de la tumeur disparaissent tandis qu'à sa cessation il réapparaissent.

Rarement bourrelets et sillons prennent une orientation parallèle, longitudinale ou transversale.

C'est le « *cutis verticis striata* » de von Veress. Ces circonvolutions peuvent partir quelquefois, comme dans le cas d'Unna, du vertex et se diriger vers la périphérie en forme de tourbillons, en diminuant progressivement.

A la traction latérale ces bourrelets se distendent presque complètement et on a l'impression que la peau est anormalement agrandie par rapport à la boîte crânienne ; par cette disproportion la peau s'est plissée sur l'aponévrose épicroânienne.

Il y a donc suivant l'opinion d'Unna, un simple épaissement en surface du cuir chevelu, sans autres altérations anatomiques. Il semble que les os du crâne se sont atrophiés et la peau de la tête s'est agrandie.

Le premier qui fit une étude histologique de la question, fut von Veress, de Hongrie, sur deux cas :

Voici à peu près son interprétation :

« De chaque côté du sillon, le cuir chevelu se plisse sous un angle aigu et à cette déformation participe la peau dans toute son épaisseur ; ceci ressort clairement de la disposition radiaire des follicules pileux. L'épithélium (faisant abstraction du bourrelet) est absolument sain. De même l'épithélium des follicules pileux ne présente aucune modification anormale.

Le tissu conjonctif du chorion paraît plus épais dans la région qui est située sous le sillon ; les faisceaux des fibres musculaires qui appartiennent aux

bulbes des cheveux, situés dans la même région, paraissent épaissis.

Le tissu réticulaire est aminci et le tissu graisseux de l'hypoderme commence un peu plus haut que normalement.

Dans la région du sillon, le tissu conjonctif devient dense, et on observe une diminution et un amincissement des vaisseaux capillaires.

On remarque également une absence presque totale des glandes sébacées, une atrophie des glandes sudoripares qui ont à peine de deux à trois circonvolutions au lieu d'en avoir de dix à douze comme dans les régions normales.

La modification la plus importante qu'on constate au niveau du sillon, c'est une infiltration cellulaire dense du tissu conjonctif papillaire et réticulaire.

Cette infiltration est due à plusieurs trainées cellulaires, composées de lymphocytes, plasmazellen, mastzellen, très nombreux, bien développés, qui recouvrent la couche basilaire.

Le plus haut degré d'infiltration, on le trouve au niveau le plus profond du sillon ; petit à petit cet infiltrat décroît avec l'apparition du bourrelet, à tel point que, dans les bourrelets avoisinant le sillon, on ne constate que quelques groupes de cellules inflammatoires très restreints en nombre autour des vaisseaux.

Dans le tissu conjonctif et au milieu de cette infiltration on constate un nombre remarquable de cellules granuleuses. Bon nombre de fibres élastiques, le long du sillon, sont atrophiées et difficilement décelables.

Ces lésions sont invariablement dans tous les sillons.

Dans le second cas qu'il a étudié, voici ce que von Veress constate :

« A la vue le fond du sillon a l'aspect d'un angle obtus. Au microscope on remarque entre le fond du sillon et ses parois cette différence que le tissu conjonctif n'a pas partout la même épaisseur. Les follicules sont plus nombreux et l'épithélium plus épais.

Les glandes sébacées, au niveau de l'angle du sillon, sont simplement atrophiées et nulle trace d'infiltration inflammatoire chronique. Le tissu élastique est normal. »

Von Veress suppose que cet aspect correspond à un stade plus avancé de la lésion, alors qu'ont disparu les traces de l'inflammation initiale et il conclut :

« Je crois pouvoir affirmer, d'après les constatations histologiques, que la *cutis verticis gyrata* se développe à la suite d'une inflammation chronique du cuir chevelu. »

Vignolo-Lutati constate à l'examen histologique, à peu près les mêmes altérations inflammatoires :

« Au faible grossissement, dit-il, on remarque que le bourrelet cutané qui part du niveau de la surface normale de la peau, atteint le cuir chevelu dans toute son épaisseur. »

L'épiderme qui recouvre ce bourrelet ne montre aucune altération. En effectuant plusieurs sections de ce bourrelet cutané, on constate que dans son ensemble la plupart des follicules pileux superficiels sont normaux ; au contraire autour de la base de certains follicules profonds, on trouve une infiltration cellulaire dense, qui ne dépasse pas le plan profond de l'épiderme et surtout celui du derme. Les couches superficielles sont donc indemnes. En s'éloignant du point culminant de l'infiltration on constate généralement, l'apparition de fibroblastes et d'un processus de sclérose ; plus loin encore le rapport entre le repli cutané et sa base devient tout à fait normal.

L'infiltration de la zone péri-folliculaire peut atteindre en certains endroits, jusqu'à moitié de la hauteur des follicules pileux ; cette infiltration n'atteint pas les parois des follicules, de telle façon que les follicules se dilatent un peu moins à sa partie moyenne et à sa partie profonde, se manifestant en quelque sorte par une légère hyperkératose ; lorsque l'infiltration a envahi les papilles des cheveux dans ses parties profondes, les follicules sont altérés, et en conséquence on ne trouve pas de cheveux à racine complète ; ou bien il peut arriver que les cheveux sont déjà tombés et les follicules restent vides. Dans les cas les plus difficiles lorsque les papilles sont envahies par un processus de sclérose péri-folliculaire, les follicules vides sont déformés, raccourcis et atrophiés. La plupart des glandes sébacées et sudoripares que renferme la zone d'infiltration sont atrophiées.

Il en résulte que le processus d'inflammation a son point de départ dans les couches profondes des replis cutanés au niveau des follicules profonds, pendant que les follicules de la zone superficielle des bourrelets restent indemnes.

Au fort grossissement il semble que cette infiltration soit granuleuse et constituée en particulier par de petites cellules rondes, mononucléaires, au milieu desquelles on décèle un grand nombre de plasmazellen disséminées par places, des cellules géantes arrondies à noyaux multiples, entourés à leur tour de quelques cellules épithéloïdes.

Cette infiltration existe au niveau des replis sailants du cuir chevelu ; elle fait complètement défaut dans le fond et sur les bords des sillons. En effet, le long des bords latéraux des sillons, entre la surface des bourrelets et le fond des dépressions, les follicules pileux acquièrent progressivement, en rapport

avec l'axe du sillon, une disposition de plus en plus oblique, de telle sorte que la zone correspondant à la surface du sillon semble formée d'une série de follicules ordonnés en sens radiaire et rapprochés les uns des autres.

Cette disposition anatomique nous explique pourquoi cliniquement, la surface des replis cutanés nous paraît plus claire, tandis que le fond des sillons semble plus sombre. L'épiderme au niveau du bord latéral du sillon est peu modifié, de même que ces papilles. Pas d'infiltration inflammatoire dans les papilles, dans le tissu réticulaire et dans le derme ; on y trouve en plus un raccourcissement des papilles, un entassement des follicules et de l'atrophie des glandes sébacées et sudoripares. Les follicules sont pourvus de cheveux et les bases de papilles sont normales ; le tissu collagène et le tissu élastique ont disparu et ont laissé la place à la base du sillon, à une infiltration qui se transforme en un tissu de sclérose au fur et à mesure qu'on s'éloigne du niveau de la lésion.

Vignolo-Lutati fait en même temps l'histogenèse de la Pachydermie vorticellée. Voici là-dessus son opinion : « C'est, dit-il, un processus de péri-folliculite chronique, avec formation d'un tissu scléreux ; par contraction progressive, il se produit des circonvolutions cutanées.

Par suite de la compression des tissus à l'intérieur des sillons, les glandes sébacées et sudoripares se sont atrophiées. » Il explique par conséquent l'apparition des bourrelets cutanés comme un processus initial et les sillons comme quelque chose de secondaire, tandis que pour von Veress l'histogenèse des sillons est le phénomène primordial et il considère l'apparition des replis comme une chose secondaire. Pour celui-ci l'infiltration naît au niveau de la for-

mation du sillon ; pour celui-là elle se produit à la base du repli cutané.

Von Veress constate de l'infiltration cellulaire seulement dans les sillons à angle aigu ; Vignolo-Lutati est d'avis que les traces de l'inflammation ont disparu, parce que l'angle obtus du sillon représente un point plus éloigné de l'endroit de l'inflammation. Le processus de sclérose, il l'admet comme un phénomène important beaucoup à la formation des bourrelets cutanés sans diminution de la quantité de cheveux.

Si les points de sclérose ne sont point disposés dans un ordre régulier, il s'ensuit clairement que la formation des replis cutanés ne peut les rendre courbes ni rectilignes.

Malartic et Opín, de Toulon, sur des fragments excisés du cuir chevelu et fixés au formol-Müller constatèrent ce qui suit :

« On voit d'emblée que l'épaisseur du cuir chevelu est très différente au niveau des crêtes et au fond des dépressions ; il y a entre les deux une différence de 5 à 6 millimètres ; même dans les régions les moins épaisses, le cuir chevelu mesure encore près de 1 centimètre d'épaisseur ; entre la partie la plus élevée de la crête et le fond du sillon, nous trouvons souvent une ou deux dépressions plus petites ne dépassant guère 1 millimètre d'épaisseur. Au faible grossissement ce qui frappe immédiatement, c'est la présence dans le derme, d'amas cellulaires très denses qui s'y infiltrent dans toute son étendue ; ces nappes cellulaires sont surtout abondantes dans la partie superficielle, et vont en diminuant d'épaisseur dans la profondeur, pour cesser à peu près complètement dans la région où apparaissent les acini des glandes sébacées.

Cette infiltration n'est pas partout identique ; dans

les parties les plus superficielles du derme, les amas cellulaires sont groupés en alvéoles de dimensions très variables, séparées les unes des autres par des travées de tissu conjonctif dense. Les dimensions de ces alvéoles sont très variables : les plus grandes mesurent $\frac{1}{3}$ de millimètre, les plus petites $\frac{1}{20}$ de millimètre.

Au-dessous, les follicules sont moins individualisés ; leurs dimensions sont plus grandes ; les travées conjonctives qui les séparent s'amincissent pour disparaître au voisinage des glandes sébacées ; en cette région, l'infiltration cellulaire se raréfie de plus en plus pour cesser complètement dans la profondeur.

L'épiderme présente aussi des modifications importantes ; le corps muqueux de Malpighi, très hypertrophié, envoie dans la profondeur des prolongements interpapillaires qui arrivent au contact des alvéoles, dont ils restent cependant toujours séparés par une bande plus ou moins épaisse de tissu conjonctif. Au plus fort grossissement, les cellules épidermiques les plus superficielles ne présentent rien d'anormal ; les cellules du corps muqueux de Malpighi, au contraire, sont le siège d'une surcharge pigmentaire des plus manifestes.

Ces cellules pigmentées sont surtout abondantes dans les prolongements en forme de coin que le corps muqueux de Malpighi envoie dans la profondeur. Elles y forment parfois une véritable nappe continue, analogue à ce que l'on trouve dans l'épiderme des nègres. Les granulations pigmentaires sont brunes, fines, jamais assez abondantes pour masquer le noyau.

Nous avons vu que le derme, surtout dans sa partie la plus superficielle, présente des alvéoles bourrées de cellules.

Ces alvéoles, ces thèques, pour employer l'expression de Darier, sont parfois très superficielles, avoisinant la couche basale du corps muqueux de Malpighi (thèques sous-épidermiques). Le plus souvent, elles sont situées plus profondément (thèques dermiques). Dans tous les cas, elles contiennent des cellules à grands noyaux ovalaires ou réniformes, fortement colorés, contenant souvent plusieurs nucléoles ; leur corps protoplasmique, large, peu coloré, possède parfois deux noyaux ; il a une forme généralement polygonale. Les éléments pigmentés se retrouvent également au sein des follicules ; ils sont beaucoup plus nombreux dans les cellules des thèques sous-épidermiques que dans la nappe d'infiltration continue que l'on trouve dans la profondeur ; ils apparaissent sous forme de grandes cellules polygonales, à granulations pigmentaires brunes ; en de nombreux points, on les trouve isolés dans le derme en dehors de tout amas cellulaire.

Les glandes sébacées et sudoripares sont normales.

Absence complète de lésions inflammatoires, en particulier au niveau des vaisseaux.

En résumé : hypertrophie et surcharge pigmentaire des cellules du corps muqueux de Malpighi, présence dans le derme de thèques contenant des cellules épithéliales ; dans la partie profonde du derme, ces cellules forment une nappe d'infiltration presque continue ; nombreux pigments au sein des cellules.

Vœrner dans son second cas, constate une modification de la couche épithéliale, une agglomération de cellules immigrées sous les plans profonds des sillons ; ces cellules sont composées particulièrement de lymphocytes, plasmazellen, et mastzellen. On remarque, note-t-il, l'absence des fibres élastiques et l'atrophie des follicules. A la traction des replis, l'infiltration disparaît. Mais ce processus

inflammatoire, Vœrner le considère comme un phénomène secondaire et qui n'a aucun rapport avec l'affection de la Pachydermie vorticellée. Il semble plutôt adéquat aux autres affections cutanées telles que : l'eczéma, l'impétigo, le psoriasis, etc.

Ne constatant aucune infiltration cellulaire, à son premier cas (obs. XVIII), il conclut à un processus depuis longtemps terminé : il s'agirait donc, d'une folliculite décalvante d'origine inflammatoire due également à d'autres affections banales de la peau.

Pour le cas de Vignolo-Lutati, accompagné de sclérose, il conclut à une dermatite papillaire incomplètement développée, avec couche épidermique indemne.

En d'autres termes, Vœrner réfute l'inflammation chronique comme un processus initial susceptible d'engendrer la Pachydermie vorticellée.

Dans le premier cas de Lenormant, une jeune femme de trente ans (obs. XXIII, planche n° 1), sur des fragments excisés de la peau et examinés dans le service de Darier, M. Civatte a constaté :

« Le tégument apparaît anormalement épais, de constitution assez homogène, renfermant dans toute sa moitié supérieure des glandes sébacées ; dans la moitié inférieure, on trouve quelques glandes sudoripares, peu nombreuses, au milieu d'un tissu fibreux peu dense, parcouru par des vaisseaux capillaires ; il y a quelques filets nerveux, peu nombreux.

« Dans la moitié supérieure, le tissu fibreux, de même trame, est en outre infiltré de cellules tout à fait particulières qui sont dispersées un peu partout, mais se groupent aussi par endroits en foyers très denses. Ces foyers sont plus abondants au voisinage des glandes sébacées.

La plupart ont des limites peu nettes ; il en est cependant, surtout dans les zones superficielles, qui forment des amas absolument limités, entourés de

tissu fibreux, de telle sorte que sont constituées des cavités analogues aux thèques næviques.

Ces cellules sont toutes du même type : elles comprennent un gros noyau rond, très riche en chromatine, et un corps protoplasmique relativement abondant, dont la structure est homogène.

Lorsqu'elles sont isolées, elles ont une forme sphérique à peu près régulière et elles sont volumineuses ; dans les amas où elles sont serrées les unes contre les autres, ces cellules sont plus petites et elles deviennent polyédriques. Entre elles, il y a parfois quelques fibrilles de substance intercalaire, de telle sorte que chaque cellule possède alors une petite logette qui lui est particulière.

On trouve assez fréquemment des cellules binucléées, en voie de division directe. Enfin il existe quelques cellules pigmentaires, mais elles sont rares.

En résumé, ces éléments caractéristiques de la tumeur, sont évidemment des cellules næviques. »

Chez l'autre malade de M. Lenormant (obs. XXIV, planche 2), M. Civatte constate : « Au niveau de la lésion, le tégument est considérablement épaissi ; il a au moins le double d'épaisseur. Il est constitué par un épiderme d'apparence et d'épaisseur normales, qui recouvre un derme d'aspect homogène. L'épaississement du tégument ne porte donc que sur le derme.

« Sur nos coupes, on ne voit dans ce tissu ni follicules pilo-sébacés, ni glandes sudoripares.

Ce derme épaissi et dense est constitué par un enchevêtrement de faisceaux collagènes d'apparence normale entre lesquels s'infiltrant sans ordre des amas cellulaires plus ou moins considérables.

Ces cellules sont toutes de même type ; elles ont un noyau volumineux qui a la même taille et la même disposition de réseau chromatinien que les

noyaux des cellules malpighiennes. Le protoplasma est peu abondant et les limites cellulaires sont indécises.

On n'y trouve pas de pigment. L'aspect est tout à fait celui de cellules næviques.

Ces cellules sont tassées les unes contre les autres le plus souvent sans interposition de faisceaux conjonctifs, lorsqu'elles sont en groupements serrés.

A la périphérie de ces groupements, il n'y a nulle apparence de limitation ; l'infiltrat diffuse entre les faisceaux conjonctifs qui n'opposent aucune barrière ni aucune réaction inflammatoire.

On trouve ces cellules næviques, seules ou par groupe de deux ; on en trouve même d'isolées, entre les faisceaux collagènes.

Elles se mêlent là, aux fibroblastes. On ne voit nulle part sur nos coupes la filiation de ces cellules aux dépens de l'épiderme ; celui-ci ne présente pas de thèques.

Cette absence de thèques dans l'épiderme et le manque de limitation de ces amas cellulaires du derme nous éloignent très notablement du nævus ordinaire. »

Après avoir passé en revue les examens histologiques de : von Veress, Vignolo-Lutati, Vœrner, Malarlic et Opin et enfin Civatte, il nous est permis d'affirmer que ces auteurs ne sont point d'accord quant aux hypothèses que suggère l'existence de ces lésions.

Pour von Veress et Vignolo-Lutati le processus d'inflammation est initial et se distingue, pour ce qui est de la localisation primordiale, de la lésion.

Vœrner considère ce processus inflammatoire comme une chose secondaire consécutive à des affections cutanées intercurrentes.

Pour Malarlic et Opin les modifications anatomiques consistent en une infiltration non inflammatoire, identique à celles décrites par Darier dans les

nævi (voir le mémoire de Darier, *Du nævo carcinome*, *Bul. de l'Ass. franç. du cancer*, nov. 1913).

Civatte se range à cette dernière interprétation et admet ces éléments caractéristiques de la tumeur comme des cellules næviques.

En résumé, nous pouvons dire, qu'il y a d'un côté les partisans de la théorie inflammatoire chronique, qui est pour eux celle du processus fondamental de cette malformation, et de l'autre côté, les partisans de la théorie nævique telle qu'elle a été admise par Darier, Waldeyer, Kromayer, etc. Si nous inclinons du côté de la théorie nævique le débat reste ouvert, puisque au point de vue anatomo-pathologique, la présence de la tumeur nævique n'est nullement élucidée ; deux théories sont à considérer : celle de Ribbert, qui admet ces cellules næviques de nature conjonctive analogues aux chromatoblastes, par conséquent comme des sarcomes mélaniques ou chromatophoromes, tumeurs des plus malignes par leur extension rapide et leur généralisation ; et la théorie d'Unna qui considère ces cellules næviques, comme des boyaux d'épithélioma et non des endothéliomes ; en d'autres termes comme des cellules épithéliales analogues à celles de l'épiderme, mais ayant perdu leur structure filamenteuse ; et pour lesquelles il propose le nom de nævi-carcinome. De ce côté se range Darier qui est d'avis que la théorie d'Unna est plus près de la vérité.

Cette tumeur du cuir chevelu qui nous paraît dans ce cas comme un nævo-carcinome géant est-elle maligne ?

Non, car après ablation partielle de la tumeur (onze ans après l'opération ; observ. de Malartic et Opin) on n'a jamais constaté aucun caractère clinique ou anatomo-pathologique qui puisse faire redouter une évolution maligne ou une récurrence.

IV. — PATHOGÉNIE

On a émis une quantité d'hypothèses pour expliquer le mécanisme qui engendre cette curieuse malformation du cuir chevelu. Malheureusement, elles sont contradictoires et bien loin de la vérité.

Nous citons celle d'Unna qui est plus complète et très ingénieuse ; il admet une hypertrophie du cuir chevelu, seulement dans le sens longitudinal et horizontal et nullement dans le sens vertical. De ce fait il y aurait une sorte de dilatation de la peau, une hypertrophie en surface, qui ne correspondrait plus à l'aponévrose épi-cranienne, et il s'ensuivrait la formation de replis cutanés saillants et bombés. Ces replis ne seraient pas le résultat d'un dépôt, par couches linéaires, de graisse sous-cutanée, car alors ces mêmes replis, à la pression verticale, ne se laisseraient pas distendre et niveler, ni d'une atrophie des os crâniens, comme on pourrait le croire de prime abord, car on n'a jamais constaté une telle déformation. Non plus d'un épaississement, car à la pression ou traction, ces bourrelets disparaissent.

Suivant l'opinion d'Unna, cette croissance de la peau doit se faire toujours en deux sens ; si la peau se dilate seulement dans le sens longitudinal, les distances entre les cheveux devraient être anormalement agrandies, les cheveux très espacés, et dans ce cas cette anomalie nous frapperait les yeux ; mais si nous admettons en même temps une augmenta-

tion de la peau en sens horizontal avec un épaississement des cheveux consécutif à une multiplication des follicules pileux normaux, le cuir chevelu n'apparaîtrait jamais anormal.

Cette hypothèse peut être confirmée par le fait que dans l'intérieur des mèches de cheveux, on remarque souvent des cheveux minces et nouveaux. Un examen minutieux des cheveux dans les régions normales de la peau, nous éclairera à l'avenir sur l'existence des cheveux épais, qui sont probablement en rapport avec une multiplication des follicules pileux normaux et un élargissement du cuir chevelu.

Vignolo-Lutati croit que les cheveux de la région occipitale coupés courts, acquièrent une rigidité assez grande, pour que dans l'attitude du décubitus dorsal, la tête reposant sur l'oreiller, puisse exercer une pression sur le fond du follicule et provoque une péri-folliculite chronique. On pourrait comprendre, par ce fait, pourquoi la Pachydermie vorticellée est presque toujours localisée à la partie postérieure du cuir chevelu.

Enfin Pospelow croit à une atrophie du muscle peaucier épicanien de Gegenbauer.

Toutes ces hypothèses sont sujettes à caution puisque nous savons, à l'heure actuelle, que chez des femmes jeunes (obs. XXII de Malartic et Opin; obs. XXIII de Lenormant), à long cheveux souples, cette tumeur peut apparaître et qu'elle est même congénitale.

V. — ÉTUDE CLINIQUE

A) Symptomatologie. — La symptomatologie se réduit en quelque sorte à divers caractères physiques de la tumeur, sur lesquels nous avons longuement insisté au chapitre précédent.

Toutefois un certain nombre de signes subjectifs doivent retenir un instant l'attention. C'est d'abord l'odeur qui est fétide, qui se rapproche du suint ou de l'odeur butyreuse due à une accumulation abondante de sébum dans le fond des sillons (obs. XXII de Malartic et Opin ; obs. XXIII de Lenormant). De plus, des démangeaisons fréquentes (cas de Lenormant) ou des picotements, comparables à ceux produits par une brosse dure, atteignent les malades.

Les malades se plaignent en outre, d'une lourdeur de la tête à cause du poids de la tumeur (obs. XXIII de Lenormant, planche 1) et réclament un soulagement.

Ordinairement la tumeur est indolente mais quelquefois à la palpation et surtout à la pression, les malades accusent au niveau de la tumeur des douleurs appréciables ; elle est toujours mobile à la traction sur les plans sous-jacents.

Les cheveux tombent au niveau de la tumeur, laissant par places des mèches de cheveux qui sont implantés ordinairement au fond des sillons profonds (obs. XXIV de Lenormant, planche 2 et moulage du Musée de l'hôpital Saint-Louis) ou poussent sur la

tumeur et sont plus épais et plus abondants que du côté sain (obs. I de Malartic).

Malgré le volume de la tumeur, on a jamais constaté de troubles de la nutrition. L'état général reste donc bon. La peau est quelquefois pigmentée.

B) Évolution. — Quant à son évolution, elle présente une extension progressive. La chose a été particulièrement nette chez les trois malades femmes (obs. XXII de Malartic et Opin et obs. XXIII, XXIV de Lenormant).

Dans les deux cas de Lenormant, les tumeurs, de la dimension d'une pièce de un à deux francs, au moment de la naissance du sujet, se sont accrues d'une façon insidieuse et continue, envahissant petit à petit le cuir chevelu, et on voit que chez une de ces malades la tumeur acquiert des proportions tellement considérables, qu'elle écrase le pavillon de l'oreille gauche, et recouvre, comme d'un bonnet, la région de la nuque (voir fig. 1, 2, 3 du texte). Chez la malade de Malartic et Opin « toute la partie droite du cuir chevelu était envahie par un épaissement dès la naissance, et cette malformation ne s'atténua pas avec l'âge ; mais bien au contraire, elle était si marquée qu'on la percevait à la palpation lorsque les cheveux eurent atteint leur complet développement ».

VI. — DIAGNOSTIC

Il suffit d'avoir observé une fois une plaque de pachydermie vorticellée pour faire le diagnostic de cette bizarre et caractéristique malformation. La présence de ces profonds sillons séparés par des bourrelets épais, saillants, contournés dans tous les sens et donnant dans l'ensemble l'aspect « d'un cuir chevelu encéphaloïde » ne prête pas deux fois à une fausse interprétation.

Nous rappelons, cependant, qu'elle a donné lieu bien souvent à des erreurs de diagnostic.

C'est ainsi que Jadassohn l'a confondue avec une éléphantiasis congénitale diffuse, le professeur Pospelow la tenait pour une anomalie embryonnaire à apparition tardive des rudiments du muscle peau-cier épicanien, etc. L'examen bactériologique entrepris par Vignolo-Lutati n'a donné aucun résultat.

Des publications récentes et de plus en plus nombreuses permettront à l'avenir de la reconnaître plus aisément.

VII. — PRONOSTIC

Il nous est difficile d'attribuer à la pachydermie vorticellée un pronostic définitif.

Nous avons entre les mains trop peu d'observations longtemps suivies, et il nous a été impossible de nous procurer la notation des suites éloignées chez les malades demeurant à l'étranger. Mais, il semble bien que l'avenir réservé à ces malades n'en doive pas être assombri.

En effet dans les trois derniers cas opérés par Lenormant, Malartic et Opin, cas opérés depuis quelques années, aucune apparence de récidive ne s'est manifestée. Les guérisons des lésions sont définitives. Les résultats éloignés que nous avons pu recueillir sont les suivants (obs. XXII de Malartic et Opin, 1909) :

Dans sa lettre datée du 4 mars 1921, M. Malartic nous écrit : « Aucune trace de récidive. Le nouveau cuir chevelu est lisse et mobile, d'excellente vitalité; une demi-perruque, avec les cheveux du côté opposé, cache la demi-calvitie. L'opération a supprimé la difformité, l'odeur repoussante, qui s'exhalait l'été des sillons profonds, et a permis ainsi à la malade de se marier. Elle a un enfant très bien portant et sans tare. »

De la première malade de M. Lenormant, opérée par lui le 30 janvier 1920, nous avons reçu la lettre suivante, en date du 17 février 1921.

« La cicatrisation de la plaie, nous dit cette personne, s'est faite très rapidement. Je ne souffre d'au-

« cune douleur et moyennant des lavages assez fréquents aucune mauvaise odeur ne se dégage » (voir fig. 4 du texte).

Nous avons vu, il y a quelque temps, la seconde malade de M. Lenormant, et nous avons pu constater que la lésion était complètement guérie, sans trace de récurrence. La cicatrice se dérobe sous les cheveux avoisinants qui sont très abondants et épais, le sujet est bien portant et ne souffre nullement ; à la palpation ou pression de la cicatrice ne se réveille aucune douleur (voir fig. 6 du texte).

VIII. — THÉRAPEUTIQUE

La pachydermie vorticellée fut traitée jusqu'en 1909 par la simple médication (onguents, pâtes, etc.), sans aucun résultat appréciable. Il est vrai, que les tumeurs des autres cas antérieurs étaient beaucoup moins considérables et on essaya par contre l'électrolyse qui fut aussi sans succès pour les malades.

C'est Malartic de Toulon qui tenta la première intervention chirurgicale en plusieurs séances et plus tard Lenormant qui donna quelques indications et contre-indications opératoires.

« Dans les formes limitées, dit-il, réduites à une plaque de quelques centimètres de diamètre, il serait très simple d'exciser cette plaque en totalité, le soin de remplacer la perte de substance résultant de cette exérèse serait abandonné à la réparation spontanée ou bien la plaie serait recouverte par des greffes. Et l'on n'aura probablement jamais l'occasion de faire cette opération limitée, car ces cas sont précisément ceux où la malformation ne détermine aucune espèce de trouble fonctionnel, où elle passe souvent inaperçue.

« L'indication opératoire ne peut se discuter que dans les formes diffuses, celles qui envahissent une grande étendue du cuir chevelu et dont l'accroissement est progressif, car ce sont aussi celles où la pachydermie constitue une difformité ridicule ou hideuse, — comme chez ma malade (fig. 1) ; — celles



où elle crée une gêne pénible par son volume, son poids et son odeur.

« Dans les formes diffuses, il ne saurait être question d'enlever d'un seul coup la totalité des tissus altérés ; il faudrait littéralement « scalper » le malade et la réparation de cette énorme brèche serait irréalisable.

« Force est donc de recourir à des opérations partielles dans des séances successives, portion par portion de tout le tégument envahi et obtenir ainsi la disparition complète de la pachydermie que l'on remplace par du tissu cicatriciel (v. fig. 6).

« Lorsque la malformation est plus étendue encore (fig. 1, 2), cette exérèse en plusieurs séances devient elle-même impossible ; il faut se contenter d'exciser les portions les plus saillantes, les plus gênantes de la tumeur (v. fig. 4). Cette ablation partielle est légitime car on n'a jamais vu dans la pachydermie vorticellée aucune récurrence après exérèse et si on la fait suivre d'une suture exacte, la traction exercée par les fils agit sur les parties voisines du tissu malformé, les étale, effaçant en partie les sillons, diminuant la hauteur des bourrelets. Le fait a été très net chez la première malade (v. par comparaison les fig. 3 et 4). »

D'après le compte rendu la technique opératoire employée a été la suivante :

Pour la petite malade de Malartic et Opin :

« Quatre interventions furent pratiquées : la première, en décembre 1909, fut peu importante ; on enleva une bande transversale de peau au niveau de la partie médiane de la malformation ; la deuxième, en janvier 1910, beaucoup plus étendue, porte sur toute la moitié antérieure ; la troisième, en avril 1910, sur toute la portion du cuir chevelu située entre la cicatrice de la première intervention et la limite postérieure de la malformation.

« Enfin, une quatrième intervention, en juillet 1910, fit disparaître les parties de la malformation qui empiétaient sur la ligne médiane.

« Dans les trois dernières séances, il fut pratiqué des greffes prélevées au niveau des cuisses de la malade. A signaler qu'au cours de ces interventions l'hémorragie fut toujours considérable et gênante, nécessitant un grand nombre de ligatures.

« Pour la malade de Lenormant (observ. XXIII), l'opération fut pratiquée le 30 janvier 1920. Anesthésie au chloroforme. Hémostase préventive par un lien de caoutchouc entr'ouvrant le crâne à sa base. On fait au bistouri l'excision d'un vaste lambeau cutané comprenant tout l'épais bourrelet retombant sur l'oreille gauche et sur la nuque : on passe, dans le sillon qui sépare la zone pachydermique, de la peau saine, d'une oreille à l'autre ; en largeur, le lambeau réséqué mesure 5 à 6 centimètres. Le poids total de la peau enlevée est de 450 grammes. Cette excision est facile, grâce à la laxité de la peau pachydermique qui n'adhère nulle part aux plans sous-jacents ; l'hémorragie est très modérée.

« Après ligature de quelques vaisseaux visibles sur les tranches de sections, on rapproche celles-ci et on les affronte par un surjet de soie ; ce rapprochement est facile, malgré l'étendue de la perte de substance, grâce à la mobilité de la peau pachydermique ; la traction exercée par la suture déplisse en quelque sorte les parties voisines du cuir chevelu, étalant les bourrelets, élargissant les sillons et diminuant leur profondeur.

« A la fin de l'opération, la malade est dans un état de shock fort impressionnant et inquiétant, demi-syncopal, avec une respiration superficielle et irrégulière, un pouls petit et très rapide qu'on ne sent qu'aux carotides et aux fémorales, de la dilatation pupillaire. Ces accidents disparaissent assez lentement sous l'influence de la respiration artificielle, d'injections intraveineuses d'huile camphrée, etc. ; leur cause nous a paru impossible à établir. A part ces accidents immédiats, les suites opératoires ont été parfaites. Température normale. La réunion s'est faite par première intention (fils enlevés le huitième jour), sauf en un point limité de la région occipitale où il y a eu désunion dans l'étendue d'une pièce de deux francs.

« Cette portion de la plaie a cicatrisé par bourgeonnement en quelques jours.

« La malade quitte le service le 23 février. Elle est satisfaite d'être débarrassée du bourrelet qui était particulièrement lourd et gênant; l'oreille gauche reste encore déformée, bien qu'elle soit complètement libérée du poids de la tumeur; l'étalement de la peau à la partie postérieure persiste. La malformation, moins saillante et moins étendue qu'avant l'opération, peut être complètement dissimulée par une perruque (voir fig. 4). Quant aux suites éloignées de l'opération, nous les avons vues au chapitre du pronostic de la maladie. »

La seconde malade, Mlle C... J..., 9 ans 1/2, entrée le 3 novembre 1920, est opérée la première fois le 9 novembre 1920 par M. Lenormant. Anesthésie au chloroforme.

« Excision de toute la zone cutanée malade, en dépassant nettement ses limites sur tout son pourtour. On enlève en même temps une petite masse sous-cutanée bien limitée et ayant l'aspect d'un kyste sébacé siégeant un peu en dehors de la zone dégénérée, entre le cuir chevelu et l'aponévrose. Ligature des deux rameaux de l'occipitale à la partie inférieure de la plaie. Surjet hémostatique sur les tranches cutanées.

« Seconde opération le 4 décembre; alors que la plaie bourgeonnait bien, je la recouvris presque complètement de greffes de Thiersch prélevées sur les deux cuisses de la petite malade.

« Ces greffes ne réussirent que partiellement, mais il resta des îlots d'épidermisation suffisants pour assurer la cicatrisation progressive; celle-ci est aujourd'hui complète, et la malade ne garde pas trace de sa malformation. »

Comme pour le cas précédent nous avons relaté les suites éloignées de l'opération au chapitre du pronostic. (Voir figure 6).

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(1^{er} septembre 1907, trois cas d'Unna de Vienne.)

Dans les trois cas, il s'agit d'hommes adultes ayant dépassé en moyenne l'âge de trente-cinq à quarante-cinq ans, porteurs d'une chevelure brune, comme dans les trois premiers cas de Jadassohn.

Les malformations de mes malades sont d'une moindre extension que celles de Jadassohn; dans deux cas, la malformation est identique, et occupe la région occipitale de la dimension d'un cercle ayant un diamètre de six centimètres; dans le troisième cas, la tumeur avait dix centimètres dans le sens transversal et huit centimètres dans le sens sagittal.

Si nous comparons les photographies de Jadassohn avec mes deux photographies, on a l'impression que l'affection a son point de départ au vertex et s'étend progressivement vers les pariétaux et la protubérance occipitale externe; ces circonvolutions cutanées se dirigent du centre du vertex vers la périphérie, en forme de tourbillons, pour disparaître progressivement. Les cheveux qui s'implantent à la surface des circonvolutions cutanées penchent du côté gauche en laissant très bien voir la peau; ceux qui s'implantent au fond des sillons profonds, s'inclinent du côté droit en formant une sorte de raie. Dans les fins sillons superficiels, les cheveux sont enchevêtrés de telle façon que de loin on a l'impression que la tumeur est clairsemée de taches claires alternant avec des lignes foncées. Les cheveux et la peau de la tête sont normaux. Rien de particulier à signaler dans les antécédents héréditaires ou personnels.

OBSERVATION II (von Veress de Kolosvar-Cluj.)

Un travailleur roumain âgé de trente-cinq ans, ayant les cheveux brun foncé, a eu la syphilis. A l'examen, on remarqua que le cuir chevelu présentait un aspect très particulier, sur une étendue de plusieurs centimètres de long,

sous forme de crêtes ou plis sinueux et irréguliers, larges de 1 centimètre, alternant avec des dépressions, et ayant l'aspect des circonvolutions cérébrales. Sur la partie supérieure des plis sinueux, la peau était blanchâtre, les cheveux étaient recourbés et couchés de côté et d'autre en forme de raie, tandis que les dépressions étaient foncées, et comblées par de grandes quantités de cheveux.

Cette malformation était bien développée au milieu de l'occiput, et s'atténuait au fur et à mesure qu'on s'éloignait du centre à la périphérie. A l'extension, les plis disparaissent mais ils reprennent leur forme antérieure, l'extension terminée.

La peau est mobile, sur toute sa surface, au plan sous-jacent.

A la palpitation, la peau a une épaisseur normale.

Pas d'atrophie ni autre modification du crâne.

Le sujet se rappelle avoir eu de l'eczéma étant enfant.

OBSERVATION III (von Veress)

D. J..., âgé de vingt-cinq ans, mineur, célibataire, est atteint depuis un an de syphilis : les cheveux brun foncé, de haute taille, vigoureux. Le cuir chevelu est détaché de la boîte crânienne et, par conséquent, est très mobile.

Au milieu de l'occipital on remarque, sur une surface de plusieurs centimètres de long et de large, des plis et des sillons, sous forme de circonvolutions cérébrales, mais moins prononcés que dans les cas précédents. Les sillons sont presque linéaires et peu profonds.

Pas d'antécédents.

OBSERVATION IV (von Veress)

Commerçant, juif d'origine, âgé de quarante et un ans, taille moyenne, malformation bien évidente ; 7-8 plis (gyri) et autant de sillons. Le crâne normal. Le cuir chevelu d'épaisseur normale, très mobile, détaché de l'os crânien. Pas d'antécédents.

OBSERVATION V (von Veress)

Etudiant, vingt-deux ans, cheveux brun foncé touffus, présente dans trois endroits différents des circonvolutions.

Au niveau du vertex, il y avait deux à trois circonvolutions

et de chaque côté on voyait deux circonvolutions de direction sagittale et entre elles un sillon très profond.

Pas d'antécédents.

OBSERVATION VI (von Veress)

Un sergent-major de hussards, âgé de trente-cinq ans, présente sept circonvolutions, les trois du milieu très profondes; 6-7 centimètres de long, et de chaque côté deux circonvolutions plus courtes.

Taille moyenne, poids : 75 kilogr., cheveux bruns épais; le cuir chevelu peu mobile, un peu plus épais que normalement. Avant l'âge de six ans, il a eu de l'eczéma. Depuis, il a toujours été bien portant.

OBSERVATION VII (von Veress)

Un médecin âgé de trente-quatre ans, hauteur 1 m. 75, poids 85 kilogr., cheveux bruns, présente au niveau de l'occiput quatre circonvolutions peu sinueuses. Près de la région de la nuque, on voit deux plis linéaires analogues aux plis des individus obèses.

Jusqu'à l'âge de cinquante-six ans, il a été atteint d'eczéma. Un frère à lui présente la même malformation, mais plus évidente.

OBSERVATION VIII (von Veress)

Un aumônier militaire, trente-deux ans, vigoureux, taille moyenne; en faisant sa tonsure, il remarque des circonvolutions de la peau. Ce sont 3 à 4 circonvolutions linéaires de 3-4 centimètres de long. Pas d'antécédents.

OBSERVATION XI (von Veress)

Un entrepreneur arménien âgé de quarante-six ans a observé, étant chez son coiffeur, des circonvolutions bien prononcées; la peau très mobile, d'une surface plus étendue que la surface de l'os crânien, est couverte par des cheveux épais. La malformation commence à la partie inférieure de l'occiput et s'étend jusqu'au vertex sur une surface de 16-18 centimètres de diamètre, 1 m. 78 de hauteur; 96 kilogr. comme poids. Comme antécédents, un rhumatisme articulaire.

OBSERVATION X (von Veress)

Un maire tzigane âgé de soixante-cinq ans, cheveux épais, la peau foncée, présente de l'alopecie et des plis sous forme de 18 circonvolutions très minces et profondes de l'aspect d'une lame de couteau. Pas d'élévures. Les circonvolutions sont disposées sagittalement et sont presque parallèles.

OBSERVATION XI (von Veress)

Un acteur de trente-neuf ans, célibataire. A la suite d'un psoriasis du cuir chevelu, de la face et de la région sternale survient cette malformation.

Toute la peau du cuir chevelu paraît plus large que la boîte crânienne, elle est mobile dans toutes les directions.

Au niveau de la protubérance extérieure de l'occipital, on voit deux sillons parallèles, horizontaux et profonds, d'une longueur de 7-8 centimètres. Entre les sillons, la peau est bombée; un peu plus haut, on peut observer 7 autres sillons verticaux, lesquels, à leur extrémité supérieure, convergent en autant de plis de 1-2 centimètres de large entre ces sillons.

Par une pression latérale, la malformation s'agrandit; par une extension latérale, les gyri deviennent beaucoup moins marqués mais ne disparaissent pas.

Pas d'antécédents; souffre de douleurs légères de la tête depuis deux ou trois ans.

OBSERVATION XII (von Veress)

Etudiant en droit, âgé de vingt-sept ans, a observé dix à douze ans auparavant que le cuir chevelu se plisse.

Taille moyenne, maigre, 60 kilogr. poids, cheveux blond-roux, épais, moustache également épaisse.

La peau est très mobile; sur la protubérance occipitale externe on peut observer un pli horizontal léger; un peu plus haut 5-6 sillons sinueux qui s'étendent jusqu'au niveau du front; entre ces sillons, des gyri très peu élevés. Donc une malformation totale du cuir chevelu.

OBSERVATION XIII (Vignolo-Lutati)

Un mécanicien âgé de quarante-neuf ans; constitution normale; pas d'antécédents héréditaires, pas d'antécédents per-

sonnels ; cheveux gris, épais ; la peau de la tête très mobile : en la pinçant elle se plisse facilement.

A l'âge de dix-huit ans, il accuse au niveau du sommet de la tête de très légères douleurs, accompagnées de boutons peu perceptibles qui disparaissent au bout de deux à trois jours. Depuis cinq ans, le malade observe un plissement du cuir chevelu au niveau du sommet.

A l'inspection, la surface de la malformation avait l'étendue d'une paume de la main formée de plis et de dépressions. Les plis partaient du vertex et se dirigeaient vers la périphérie sous forme de rayons. De différents points des gros sillons partaient d'autres sillons plus petits qui contrastaient par leur couleur bien foncée.

La surface des plis présente une couleur claire et brillante. A la loupe, la gaine folliculaire est vide et dilatée. Les sillons au contraire, les cheveux étant plus épais, avaient l'aspect de certaines lignes plus ou moins foncées. Pas d'érythème, pas de démangeaisons dans la région malade.

A la palpation, sur la surface du même pli, variété de consistance qui est plutôt rigide. Les plis courts ne cèdent pas à la pression ; au contraire, les plis longs cèdent. La compression est peu douloureuse et seulement dans certaines régions.

OBSERVATION XIV (de Pospelow)

Un cordonnier de vingt-neuf ans présente des plis et des sillons sagittaux au sommet de la tête. Au même endroit, il avait un eczéma rebelle qui durait depuis cinq ans.

OBSERVATION XV (Pospelow)

Un fabricant âgé de trente-quatre ans, atteint d'alopecie prématurée ; la peau, au niveau des pariétaux, est mobile et rayée de sillons sagittaux minces, qui apparaissaient au pincement comme de véritables circonvolutions.

OBSERVATION XVI (Pospelow)

Un peintre âgé de quarante-deux ans présente trois plis au vertex ; il les attribuait à une lésion syphilitique pustulo-ulcéreuse du cuir chevelu, contractée huit ans auparavant.

OBSERVATION XVII (Bogrow)

B. S..., trente ans, cordonnier de profession, présente la peau du crâne très mobile depuis son enfance.

Elle pouvait être facilement déplacée; il est chauve; les poils du pubis et la moustache du côté gauche sont tombés. Le malade est un nerveux et souffre de catarrhe stomacal.

Pas d'anesthésie ni d'hyperesthésie du cuir chevelu. Au niveau du pariétal droit, un *nævus molluscum* du volume d'une amande. A l'examen de la région de l'occipital dépourvu de cheveux, on observe deux sillons fins presque verticaux et parallèles.

Chaque sillon présente une ligne brisée dont l'angle obtus regarde du côté droit. La longueur de chaque sillon est d'environ 7 centimètres; l'intervalle entre les sillons de 1 centimètre et demi. La peau du cuir chevelu est normale, non épaissie, mobile dans toutes les directions, principalement à l'occiput. Les dépressions plus haut mentionnées s'approfondissent en plissant des deux côtés le cuir chevelu et produisent de nouvelles dépressions et sillons très marqués.

Au déplissement du cuir chevelu, les dépressions et sillons disparaissent.

OBSERVATION XVIII (Vørner)

Un homme de trente-cinq ans, sans antécédents héréditaires ni personnels, découvre cette malformation par hasard.

Comme symptômes il présente des sillons systématiquement disposés et parallèles dans la région du vertex.

Parmi ces sillons, d'autres petits sillons courbés. La couleur, les cheveux, la consistance, la mobilité et la sensibilité sont normales. Les sillons et les plis disparaissent par déplissement.

Histologiquement, pas d'infiltration inflammatoire ni de lésions cellulaires.

OBSERVATION XIX (Vørner)

Un chanteur présente de l'eczéma qui évolue irrégulièrement, produisant à la base des sillons une sécrétion purulente et fétide. Le patient se laisse opérer.

A l'examen histologique, on constate une modification notable des couches épithéliales avec agglomération de cellules immigrées disposées sous les cavités des sillons d'origine

lymphocitaire et plasmatique (plasmazellen). Absence des fibres élastiques et atrophie des follicules pileux; grande abondance de mastzellen.

OBSERVATION XX (Ch. Audry, de Toulouse.)

Le porteur est un voyageur de commerce d'une trentaine d'années, intelligent, dont je connais la famille et qui ne présente d'antécédents héréditaires d'aucune sorte. Enfant, il a eu pendant deux ans des « croûtes de lait ». Sa mère a la certitude que, durant l'enfance, il ne présentait pas l'altération actuelle, car elle s'en serait assurément aperçue en faisant sa toilette.

Il s'en est aperçu, ou plutôt on la lui fit connaître, il y a seulement trois années, et par hasard; X... a eu antérieurement des poussées de furonculose.

Depuis trois semaines il présente une poussée d'impétigo du cuir chevelu et du cou. Je fais couper les cheveux pour le traitement. Il revient me trouver à peu près guéri, mais avec des cheveux courts; et j'aperçois aussitôt l'étrange déformation de son cuir chevelu. Toute la partie antérieure de ce dernier est normale, abstraction faite des macules roses qui restent de la poussée impétigineuse. Ses cheveux sont partout nombreux, serrés, solides, de couleur châtain clair, tandis que la barbe est franchement blonde.

La peau de la partie supérieure de la région occipitale est épaissie, comme contractée, crispée; elle est creusée de sillons profonds enroulés de tourbillons suivant l'implantation des cheveux, et on ne peut mieux comparer cette apparence qu'à l'aspect des circonvolutions cérébrales. Les cheveux sont aussi nombreux qu'en tout autre point du cuir chevelu. Il n'y a jamais eu aucun trouble subjectif. Non seulement le cuir chevelu est notablement épaissi au niveau des crêtes dessinées par les sillons; mais il peut se disjoindre facilement du péricrâne avec lequel son adhérence est des plus lâches.

Au-dessus de la nuque, le cuir chevelu est un peu épais, un peu lâche, sans qu'on puisse invoquer l'obésité, car le sujet n'est nullement gras. Depuis qu'il connaît sa malformation, il n'a pas vu qu'elle ait subi la moindre modification.

OBSERVATION XXI (Dr Rouvière, de Toulouse.)

Le nommé S. J..., se présente à la consultation de M. le Professeur Audry le 20 juin 1911.

Il est âgé de trente-deux ans et exerce la profession de chiffonnier. Son père est mort diabétique à l'âge de soixante-sept ans, possédant encore une chevelure abondante et très peu grisonnante.

Sa mère morte à soixante-deux ans d'une affection cardiaque présentait une loupe sur le cuir chevelu.

Ses cheveux assez abondants, n'offraient rien de particulier.

Le malade a perdu un frère à l'âge de trois mois, un autre frère âgé de quarante et un ans est bien portant, son cuir chevelu est normal.

Lui-même est né à terme. Accouchement normal. Durant son enfance il a eu pendant plusieurs mois des « croûtes de lait » qui étaient le siège de violentes démangeaisons, puisque ses parents lui attachaient les mains pour l'empêcher de se gratter. Il a fait trois années de service militaire.

Marié à vingt-six ans, sa femme est bien portante et n'a pas eu de fausses couches.

De ce mariage sont nés deux garçons âgés actuellement de six et quatre ans. L'aîné seul a eu également des « croûtes de lait » et présente depuis son enfance un tourbillon de cheveux au niveau de la région frontale droite, à la limite du cuir chevelu.

Le malade n'a présenté aucune autre affection sauf celles que l'on constate actuellement au niveau du sommet du crâne et de la nuque.

Dans son ensemble le cuir chevelu semble normal, les cheveux sont bruns et abondants. Mais sur le sommet du crâne, on distingue cinq sillons parallèles, longitudinaux, longs d'environ 10 centimètres, légèrement enroulés du côté du tourbillon de gauche, comblés par des cheveux très nombreux et convergents.

Entre ces dépressions, le cuir chevelu est nettement épaissi et les cheveux paraissent un peu moins nombreux.

Il n'est point cependant adhérent aux plans sous-jacents.

Cette disposition a toujours existé chez ce malade depuis sa plus tendre enfance et l'on ne pouvait pas lui couper les cheveux aisément. Il n'en est pas de même des lésions de la nuque qui ont apparu il y a douze ans environ. A cette

époque le malade constata à ce niveau la présence de petites élevures disséminées qui laissaient sourdre un peu de pus.

Dans la suite elles disparaissaient mais en laissant à leur place une nodosité rougeâtre.

D'autres élevures pustuleuses se formaient et donnaient naissance à des nodosités qui peu à peu se sont groupées pour constituer la lésion actuelle.

On voit en effet maintenant au niveau de la nuque, dans la région correspondant à la naissance du cuir chevelu, un grand placard ayant environ 10 centimètres dans le sens transversal sur 6 dans le sens longitudinal, à bords nettement limités, arrondis dans la partie supérieure, à surface unie dans la région centrale mais très mamelonnée à la périphérie, rougeâtre, surélevé et très dur au toucher.

Les cheveux ont presque complètement disparu sauf sur certains points où des poils groupés en pinceau, déviés, émergent de ce tissu chéloïdien.

Autour de ce placard on voit des élevures plus ou moins saillantes, rougeâtres et dures au toucher, non surmontées de cheveux.

Au-dessous de ces lésions le derme est profondément infiltré.

Sur le visage et le dos on remarque quelques pustules d'acné.

Les divers appareils ne présentent aucune lésion et l'état général de ce malade est très satisfaisant.

OBSERVATION XXII (MM. Malastic et Opin, de Toulon.)

Il s'agit d'une jeune fille, Mlle L. P..., qui vient consulter l'un de nous en 1909.

Rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Une sœur bien portante. La malade est venue à terme et *dès sa naissance*, les parents se sont aperçus d'un épaissement de toute la moitié droite du cuir chevelu. Les cheveux bien développés, étaient plus gros et plus abondants à droite qu'à gauche.

Cette malformation ne s'atténua pas avec l'âge. Elle était même si marquée qu'on la percevait à la palpation lorsque les cheveux eurent atteint leur complet développement. Il n'existait d'ailleurs aucune douleur ; mais tous les ans, il se produisait dans toute la région épaissie du cuir chevelu de vives démangeaisons d'où grattage et suintement eczémateux très fétide qui disparaissait aux approches de l'hi-

ver. C'est à cause de cette incommodité que les parents nous consultèrent pendant l'été de 1909. L'enfant avait alors douze ans. Elle est bien développée, d'intelligence normale, ne présentant en aucun point du corps de malformation ni de nævus. La peau du crâne présente un aspect bien particulier. Toute la partie droite du cuir chevelu est épaissie et plissée. Les crêtes et les dépressions ne peuvent être mieux comparées comme forme et comme profondeur qu'à l'aspect de circonvolutions cérébrales. Les cheveux s'implantent aussi bien au sommet des crêtes que dans la profondeur des sillons. La peau est beaucoup plus mobile sur la boîte crânienne qu'elle ne l'est à l'état normal. On apprécie bien l'hypertrophie de la peau sur les bords de la malformation, à la limite d'implantation des cheveux ; — là, elle cesse brusquement et forme sur le front et sur toute la ligne d'implantation des cheveux un bourrelet saillant très marqué. La peau est également beaucoup plus foncée. La malformation empiète en sa partie interne sur la ligne médiane sur une longueur de 4 centimètres. Elle est limitée en avant et sur les côtés par la ligne d'implantation des cheveux. En arrière, elle dessine une courbe à concavité antérieure, qui, partant de l'apophyse mastoïde, va rejoindre la ligne médiane au voisinage de la suture occipito-pariétale. Dans sa plus grande étendue, d'avant en arrière, elle mesure 19 centimètres, et transversalement 16 centimètres, suivant la ligne bimastoïdienne.

Quatre interventions furent pratiquées : la première, en décembre 1909, fut peu importante, on enleva une bande transversale de peau au niveau de la partie médiane de la malformation ; la deuxième, en janvier 1910, beaucoup plus étendue, porta sur la moitié antérieure ; la troisième, en avril 1910, sur toute la portion du cuir chevelu située entre la cicatrice de la première intervention et la limite postérieure de la malformation. Enfin, une quatrième intervention, en juillet 1910, fit disparaître les parties de la malformation qui empiétaient sur la ligne médiane.

Dans les trois dernières séances, il fut pratiqué des greffes prélevées au niveau des cuisses de la malade.

A signaler qu'au cours de ces interventions, l'hémorragie fut toujours considérable et gênante, nécessitant un grand nombre de ligatures.

Actuellement, toute la région est recouverte par une large cicatrice remplaçant la moitié droite du cuir chevelu.

La peau y est fine, très lisse, peu mobile. Au niveau de la région mastoïdienne et sur un espace de 4 centimètres carrés, il persiste quelques traces de la malformation. En cette région, la peau est plus foncée, plus épaisse et plus mobile.

La malade est maintenant (1914) une grande et belle fille, très bien portante.

OBSERVATION XXIII (Ch. Lenormant.)

La malade, âgée de trente ans, ne présentait rien de particulier à signaler dans ses antécédents héréditaires ou personnels.

Ni ses parents, morts actuellement, ni ses frères, personne de sa famille n'avait présenté une malformation semblable à celle dont elle était affligée.

Cette malformation était certainement congénitale, car dès la naissance, on avait constaté l'existence, au niveau du cuir chevelu, d'une tumeur cutanée des dimensions d'une pièce de deux francs.

Pendant l'enfance, cette tumeur s'était accrue progressivement sans que l'on y fit grande attention, car elle était cachée par le développement des cheveux et ne déterminait aucun trouble fonctionnel.

Passé l'âge de treize ans, la malformation devint moins facile à dissimuler, d'autant plus que la malade perdit une partie de ses cheveux et il fallut, pour cacher la difformité, l'application d'un postiche.

En même temps que la malformation s'étendait et devenait plus visible, elle devenait aussi plus gênante : le cuir chevelu était le siège de démangeaisons, sans qu'il y eût d'éruption ou d'inflammation à son niveau ; le poids du cuir chevelu exubérant fatiguait la malade, et surtout l'abondante sécrétion sébacée qui s'accumulait au fond des sillons cutanés répandait une odeur fétide, fort désagréable, et rendait difficile le nettoyage de la tête.

Actuellement, la malformation occupe la plus grande partie du cuir chevelu. Sont seules indemnes et d'aspect normal, la région frontale droite et la moitié inférieure de la région temporale du même côté, ainsi que la partie inférieure et interne de la région frontale gauche, au-dessous d'une ligne oblique allant du sommet du front à l'apophyse orbitaire externe (fig. 1). Tout le reste de la peau du crâne est envahi.

A gauche et en arrière, la limite de la zone cutanée anormale correspond assez exactement à la limite de la zone d'implantation des cheveux, mais le cuir chevelu, exubérant et épaissi, forme lui-même un épais bourrelet qui retombe sur les parties saines et les masque : latéralement, il écrase le pavillon de l'oreille gauche, qui est aplati et déformé (fig. 2) ; en arrière, il recouvre, comme d'un bonnet, la région de la nuque. Dans toute la région envahie, le cuir chevelu présente un aspect morphologique qui rappelle celui des circonvolutions cérébrales.

Une série de sillons profonds, irrégulièrement contournés, souvent bifurqués ou triurqués à leurs extrémités, séparent des bourrelets cutanés épais et saillants. Ces bourrelets eux-mêmes, hauts de 2 à 3 centimètres, ont leur surface parcourue par des sillons secondaires moins profonds qui leur donnent un aspect légèrement mamelonné. Partout, cette peau hypertrophiée est mobile sur les plans profonds ; par traction, on peut l'étaler, diminuer la profondeur des sillons et la saillie des replis cutanés. La coloration de la peau est normale.

Les cheveux, noirs et épais, s'implantent dans le fond des sillons principaux ; ils manquent complètement à la surface des replis. La tumeur est absolument indolente ; mais tout le cuir chevelu dégage une odeur butyreuse insupportable, de suint. Il n'existe nulle part, ni dans les sillons, ni au niveau des bourrelets cutanés, d'excoriation ni de lésion inflammatoire quelconque.

La malade présente, en outre, deux petits nœvi, des dimensions d'un pois, l'un au-dessus de la lèvre supérieure, sur la ligne médiane, l'autre au-dessous de la narine droite (voir fig. 1).

Une tentative de traitement par l'électrolyse est restée sans résultat. Le malade a subi de 1902 à 1905, 87 séances, sans que le point traité de la tumeur ait présenté de modification.

OBSERVATION XXIV (Ch. Lenormant.)

Mlle C. J..., âgée de dix ans, entre à l'hôpital Saint-Louis, dans le service du Dr Lenormant, le 26 octobre 1920 ; elle ne présente rien de particulier à signaler, dans ses antécédents héréditaires. Les parents sont vivants et bien portants. La malade a un frère âgé de onze ans bien portant et sans tare.

La malade vint au monde avec une petite tumeur de la dimension d'une petite noisette, localisée à la partie moyenne de l'occiput; cette tumeur était glabre et s'était accrue progressivement sans que l'on y prêtât grande attention car elle ne déterminait aucun trouble fonctionnel et était cachée par les cheveux avoisinants.

Pas d'éruption inflammatoire ni d'eczéma. Lorsque la malade nous fut présentée, la malformation occupait la moitié postérieure du cuir chevelu, dans les régions occipitale et pariétale postérieures, en formant une tumeur bombée glabre, ovalaire à axe transversal, épaissie, pigmentée, parcourue de quatre gros sillons verticaux et à peu près parallèles; ces sillons dépourvus de poils sauf le sillon du côté droit, gardaient une mèche de cheveux à l'extrémité supérieure; des plis assez marqués entre ces sillons, sous forme de bourrelets, irrégulièrement contournés et parcourus à leur tour par de fins sillons, s'anastomosaient dans toutes les directions; la tumeur était mobile au plan sous-jacent, indolente et n'exhalait aucune odeur fétide.

Le diamètre transversal de la malformation était de 16 centimètres sur 10 centimètres de diamètre sagittal. En somme la malformation avait l'aspect d'un « cuir chevelu encéphaloïde. »

Opérée en une seule séance, le 9 novembre 1920.

L'exérèse, de la plaque pachydermique, est faite en totalité, passant sur tout son pourtour en peau saine. On enlève en même temps une petite masse sous-cutanée bien limitée et ayant l'aspect d'un kyste sébacé siégeant un peu en dehors de la zone dégénérée entre le cuir chevelu et l'aponévrose. Ligature à la partie inférieure de la plaie, des deux rameaux de l'artère occipitale, surjet hémostatique sur les tranches cutanées.

Un mois plus tard, le 4 décembre, la plaie bourgeonnant bien, on la recouvre presque complètement des greffes de Thiersch, prélevées sur les deux cuisses de la petite malade.

Ces greffes ne réussirent que partiellement; mais il resta des îlots d'épidermisation suffisante pour assurer la cicatrisation progressive; celle-ci est aujourd'hui complète, et la malade ne garde plus trace de sa malformation.

CONCLUSIONS

1° La pachydermie vorticellée, décrite pour la première fois en 1906, et signalée en France en 1909, est une très curieuse malformation du cuir chevelu, dont il n'existe jusqu'à ce jour que trente-six observations.

2° La nature de cette malformation est encore indéterminée. Observée sous différents climats, chez des races variées, elle atteint des sujets de tout âge, et sans différence de sexe ; elle peut être congénitale ou acquise. Les antécédents héréditaires et personnels sont de peu d'importance étiologique.

3° La pachydermie vorticellée rappelle à la vue les circonvolutions cérébrales d'où le nom donné de « cuir chevelu encéphaloïde ».

Son siège habituel est la région occipitale et les régions pariétales postérieures, depuis le vertex jusqu'à la protubérance occipitale externe ; mais elle peut se développer sur tout le cuir chevelu, en gardant à la traction une mobilité appréciable sur les plans sous-jacents.

Au point de vue histologique, dans les cas d'affection acquise, on trouve une infiltration inflammatoire, localisée principalement autour des follicules pileux profonds : véritable processus de périfolliculite chronique, ayant pour aboutissant la sclérose tégumentaire.

Dans les cas de nature congénitale, les cellules d'infiltration ont l'apparence de cellules næviques,

dispersées partout ou groupées en amas denses, parfois entourées de tissu fibreux et chargées de cellules pigmentaires, comme des thèques naviques.

4° Au point de vue clinique, outre l'aspect caractéristique de la tumeur, les malades accusent quelques symptômes tels que : l'odeur fétide, les démangeaisons, le poids de la tumeur, la chute des cheveux avec intégrité de l'état général.

Le pronostic paraît bon ; les cas opérés n'ont pas donné de récidence.

5° Le traitement médical ou la physiothérapie, tentés jusqu'à ce jour, n'ont été suivis d'aucune amélioration appréciable.

L'exérèse chirurgicale, en un ou plusieurs temps, paraît donc la méthode à employer.

L'exérèse sera suivie de réparation au moyen de greffes de Tiersch.

6° Les résultats récents ou éloignés obtenus dans trois cas français, montrent le bien fondé de cette méthode.

Le président de la thèse
LECÈNE

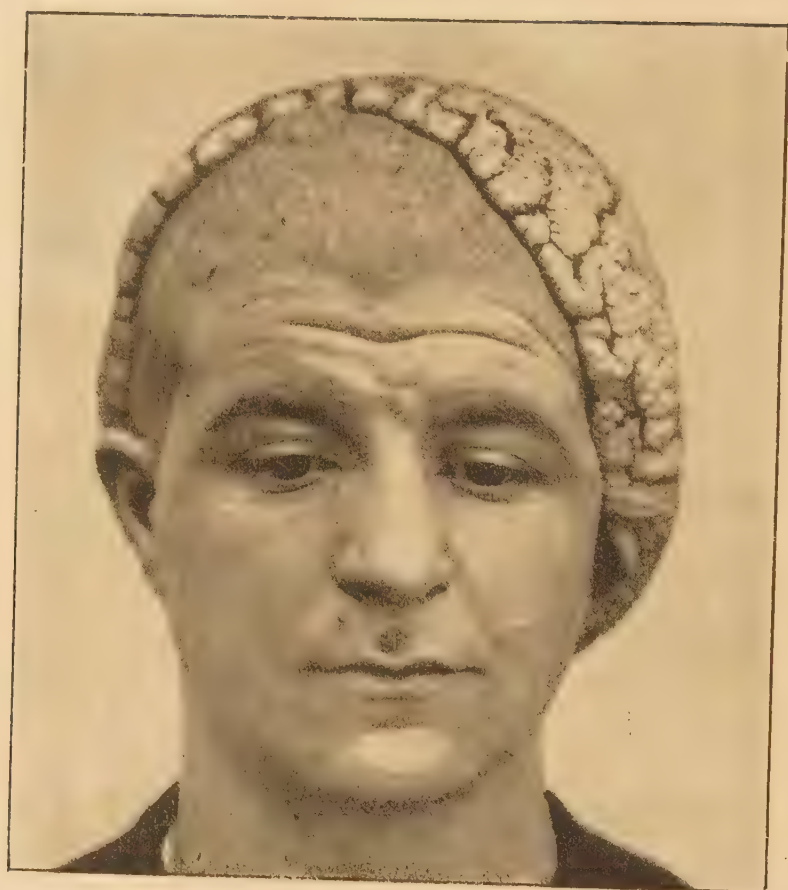
Le Doyen de la Faculté
ROGER

Vu et permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris

P. APPELL

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Jadassohn.* — Eine eigentümliche Forschung, Erweiterung und Verdickung der Haut am Hinterkopf (IX^e Congrès de la Société allemande de Dermatologie, Berne, 1906, p. 451).
- Unna.* — Cutis verticis gyrata (Monatshefte f. praktische Dermatologie, t. XLV, p. 227, 1907).
- Veress (Von).* — Ueber die Cutis verticis gypata (Unna) (Dermatologische Zeitschrift, t. XV, p. 675, 1908).
- Pospelow.* — Journal russe des maladies cutanées et vénériennes, t. XVIII, p. 1, 1909, Moscou.
- Audry.* — Pachydermie occipitale vorticellée (cutis verticis gyrata) (Annales de Dermatologie, t. X, p. 257, 1909).
- Bogrow.* — Ein Fall von cutis verticis gypata (Unna) (Monatshefte f. praktische Dermatologie, t. L, p. 16, 1910).
- Vignolo-Lutati.* — Beitrag zum Studium der cutis verticis gyrata (Jadassohn-Unna) (Arch. f. Dermat. und Syphilis, t. CIV, p. 421, 1910).
- Rouvière (G.).* — Pachydermie occipitale vorticellée et acné chéloïdienne (Annales de Dermatologie, 1911, p. 494).
- Værner.* — Cutis verticis gyrata (Dermatologische Wochenschrift, t. LIV, p. 309, 1912).
- Calle (L.-F.).* — Cuir chevelu encéphaloïde (Bulletin de la Société de Dermatologie, 3 avril 1913, p. 191).
- Malartic et Opin.* — Un cas de pachydermie vorticellée du cuir chevelu (Bulletin et Mémoires de la Société de Chirurgie, 17 juin 1914, p. 804).
- Pachydermie vorticellée du cuir chevelu (Presse médicale, 25 juillet 1914, p. 567).
- Lenormant.* — La Pachydermie vorticellée du cuir chevelu (Etude clinique et anatomique, essais de traitement chirurgical) (Annales de Dermatologie et Syphiligraphie, p. 225, 1920).
- La pachydermie vorticellée du cuir chevelu et son traitement chirurgical (Bulletin et Mémoires de la Société de Chirurgie, 22 février 1921, t. XLVII, p. 247).





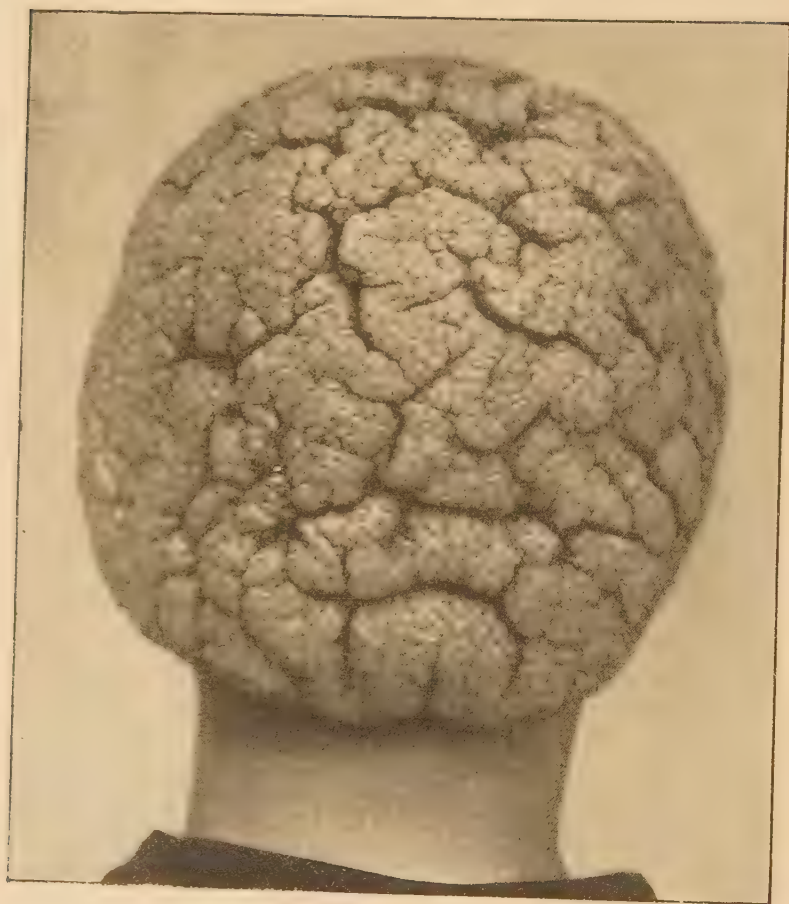




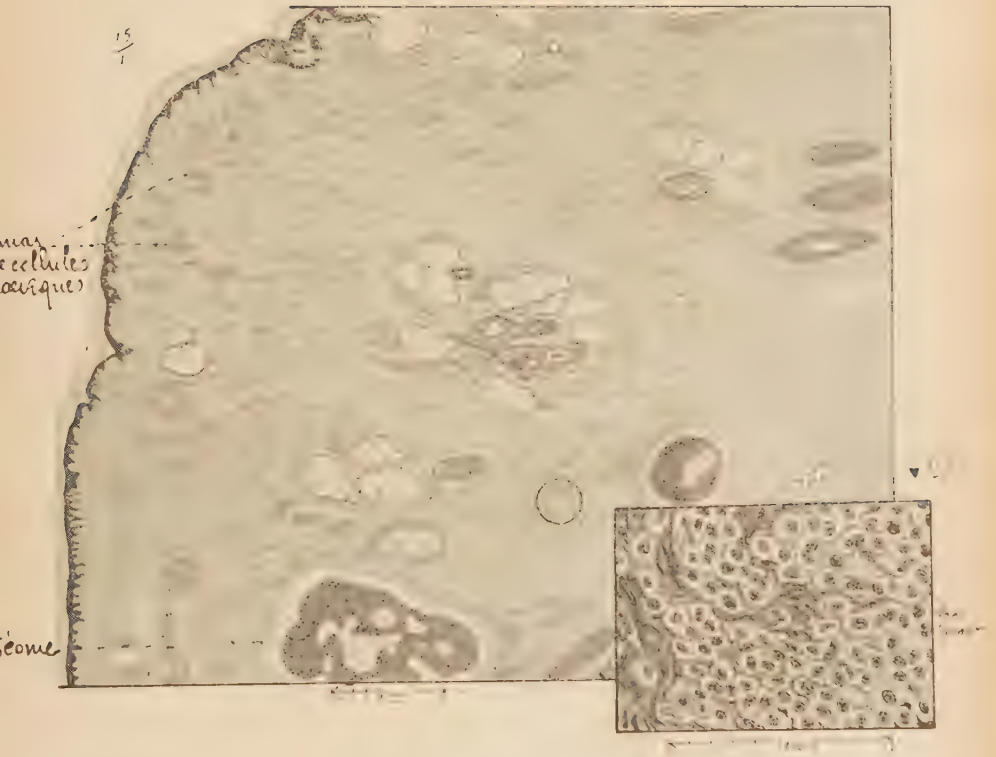




TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction.....	7
Historique.....	9
Etiologie.....	13
Anatomie pathologique.....	17
Pathogénie.....	31
Etude clinique.....	33
A) Symptomatologie.....	33
B) Evolution.....	34
Diagnostic.....	35
Pronostic.....	36
Thérapeutique.....	38
Observations.....	42
Conclusions.....	55
Index bibliographique.....	57

PLANCHE I

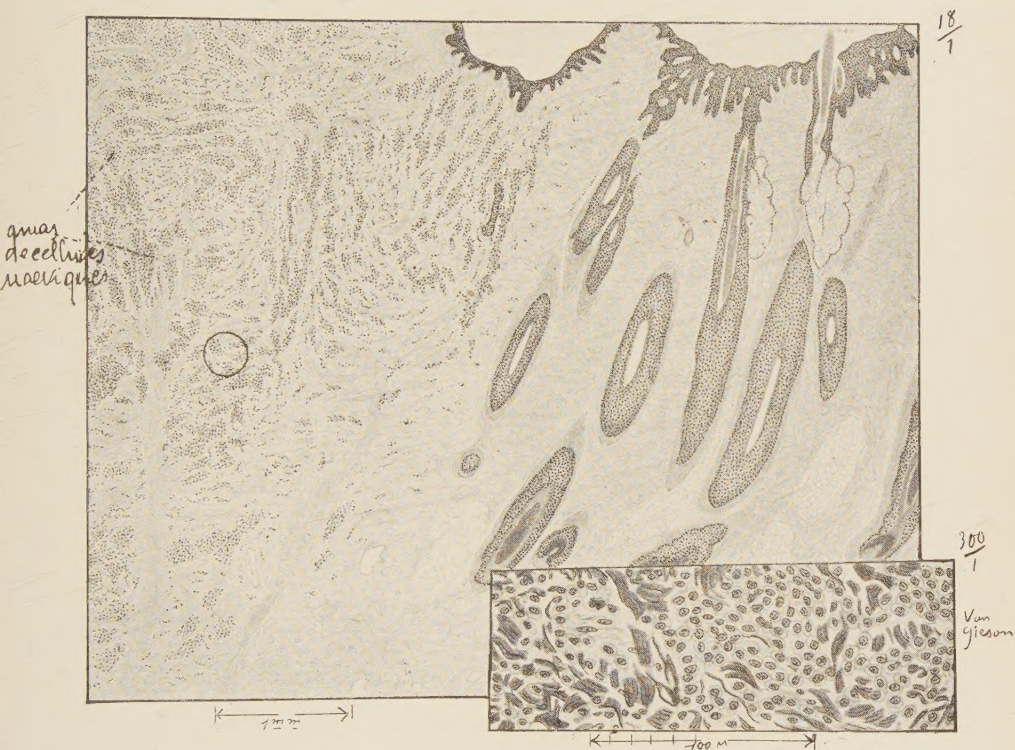


Moyen grossissement : $\frac{15}{1}$; Fort grossissement : $\frac{300}{1}$.

Fort grossissement : Cellules néviques, groupe compact ; entre les groupes, quelques trousseaux conjonctifs.



PLANCHE II



Echelle : moyen grossissement $\frac{18}{1}$; fort grossissement $\frac{300}{1}$.

Fort grossissement : Cellules næviques séparées par quelques fibrilles conjonctives.





